

右心房 粘液腫 1例*

연세대학교 의과대학 내과학교실

심원흠 · 정남식 · 조승연 · 이웅구 · 황영남** · 최규식**

연세대학교 의과대학 흉부의과교실

홍 필 훈

= Abstract =

A Case of Right Atrial Myxoma

Won Heum Shim, M.D., Nam Sik Chung, M.D., Seung Yun Cho, M.D.

Woong-Ku Lee, M.D., Young Nam Whang, M.D. and Kyu Sik Choi, M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine, Yonsei University, Seoul, Korea

Pil Hun Hong, M.D

Department of Chest Surgery, College of Medicine, Yonsei University, Seoul, Korea

Primary tumors of the heart are uncommon lesions that can mimic almost any type of cardiac disease. Over 90 per cent of myxoma which are the most common cardiac tumor occur in the atria, with 3 to 4 times as many occurring on the left as on the right.

The development of noninvasive echocardiographic technique has made it possible to screen large numbers of patients with atrial myxoma with ease and safe.

A 28 year old housewife was admitted because of dyspnea for 5 months. Clinical diagnosis of right atrial myxoma was made by echocardiography and right atrial angiogram. Surgical resection was performed successfully. We presented a case of right atrial myxoma with a review of literatures.

서 론

원발성 심장종양은 흔한 질환은 아니나, 초음파 심음향도의 발달과 더불어 최근에는 예전보다 자주 접하게 되었다. 이중 우심방 점액종은 좌심방 점액종에 비해 발생빈도가 1/4밖에 안되는 더욱 희귀한 종양이다. 국내 문헌에 좌심방 점액종에 대한 보고^{1,2)}는 있었으나 우심방 점액종에 대한 보고는 드문 실태다³⁾. 저자들은 연세대학교 의과대학 부속 세브란스병원 내과에서 우심방 점액종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 이 ○자 여자 28세 주부

* 본논문의 요지는 1980년 제24차 대한 순환기 학술회(1980년 11월 29일)에서 발표한바 있음.

** : 혜정내과의원

주 소 : 안정시 호흡곤란

현병력 : 환자는 최근 7개월 전까지는 비교적 건강한 상태로 가사일을 할 수 있었고 마지막 아이를 6년 전에 정상분만 하였다. 과거력에도 류마치스열 등의 특별한 병력은 없었다. 환자는 7개월 전부터 운동시 호흡곤란이 시작 되었으며 근래에 여러 종합병원에서 심장판막증이라는 진단으로 digoxin 과 이노제를 복용하였으나 상태는 계속 악화되어 안정시에도 호흡곤란을 느끼게 되었다. 최근 5개월 간에 약 6 kg의 체중감소와 잦은 발열과 오한이 있었으며, 결막이 노란색으로 변색되었다. 입술과 손발끝에 청색증이 나타나기 시작 하였으며 오른쪽으로 누우면 호흡곤란이 더욱 심해져서, 왼쪽으로 눕거나 앉아 있었다고 한다. 입원 2일전 모 개인병원에 입원하여 초음파 심음향도 검사에서 우심방 종양을 의심하여 본원 내과로 전원되었다.

이학적 소견 : 입원 당시 의식은 명료하였고 몸시 급성병색이었으며 호흡곤란이 심하였다. 체온은 37.2°C, 맥박수 110/분, 호흡수 24/분이었으며 혈압은 110/70

mmHg였다. 피부 소견상 등의 좌측 전갑골 부위와 요골부위에 피부궤양(decubitus ulcer)이 있었다. 결막은 창백하지 않았고 공막에 황달이 있었으며 경정맥이 심히 확장되어 있었고 'a'파가 잘 관찰되었다. 흉부 청진상 폐는 정상이었다. 심장부위에서 우심실 heaving이 있었고 청진상 제 1심음이 항진되었고, 제 3심음으로 생각되는 음(tumor plop)이 있었으며 삼첨판 부위에서 GⅢ/Ⅳ의 범수축기 잡음과 심첨부에서 GⅡ/Ⅳ의 이완기 잡음이 들렸으며, 이 잡음들의 성질이 환자의 체위에 따라 변하였다. 복부 소견상 간은 우측간 연하에 3횡지 정도 촉진 되었으며 경한 압통이 있었다. 입술과 손발끝에 경한 청색증이 있었다.

검사실 소견 : 혈액검사에서는 Hb 15.2 gm Hct 45.3%로 정상이었고 백혈구가 11,000/mm³와 ESR 30/hour으로 증가되었으며 소변검사는 정상이었다. 혈청 생화학 검사에서는 총 bilirubin이 5.9 mg%, 총 단백 6.7 gm%(알부민 2.3 gm%, 글로부린 4.4 gm%)로 글로부린 치의 상승이 있었다. 다른 혈청화학 검사치는 정상이었다.

흉부 X선 소견 : 비 특이적인 경한 심비대로 보였고 폐혈관염(pulmonary vascular marking)은 감소되어 있었다.

심전도 소견 : 동성빈맥을 보였으며 QRS의 평면 전기축은 +150°로 우측측편위를 보였으며, 'p'파의 peaking이 Ⅱ, Ⅲ, aV_F와 V_{1~2}에 있었고 V₁에서 R/S=1였으며 V_{5~6}에도 R파의 파급이 현저치 않아 우심방과 우심실비대 소견을 보였다(그림 2).

초음파 심음향도 소견 : M형 초음파 심음향도 소견상 우심실이 좌심실보다 직경이 컸으며, 좌심실 내경은 상당히 감소되었으며, 이완기에는 정상에서는 볼 수 없는 mass 소견이 삼첨판 전엽 후방과 심실중격 전방 사이에 나타났다. 승모판의 EF 경사도는 정상이었으나 삼첨판의 EF 경사도는 현저히 저하되었으며 A점이 E점보다 진폭이 컸다. 심실중격은 paradoxical 운동을 보였다(그림 3). 횡단초음파 심음향도 소견에서도 M형과 동일 소견이었으며 이완기에 tumor echo가 우심실내에 나타났다가 수축기에는 보이지 않았다(그림 4, 5).

심도자 및 심조영술 소견 : 우심방압은 평균 8 mmHg로 증가되어 있었으며 'a'파는 17 mmHg였다. 대동맥압은 96/70(평균 78 mmHg)였으며 좌심실압은 96/0/7 mmHg였다. 즉, 좌심실 말기 이완기압보다 우심방압이 더 높았다(그림 6, 표 1). 산소포화량은 좌심실이 80%로 저하되어 있었다. 심박출계수는 2.2 L/min/m²

Table 1. Cardiac Catheterization Data

Site	Pressure (mmHg)	Oxygen Study (%) saturation content	
I.V.C.	(8)	54.2	11.0
R.A.	a 17 v 9	52.5	10.7
L.A.	96/0/7	80.0	16.3
Ao.	96/70(78)	—	—

Arterial D₂ Capacity: 20.4 vols%

Oxygen Consumption: 176.4 ml/min

Cardiac Output: 3.2 L/min

Index: 2.2 L/min/m² BSA

I.V.C.: Inferior Vena Cava

R.A.: Right Atrium

L.V.: Left Ventricle

Ao.: Aorta

(): Mean pressure

BSA로 감소되어 있었다. 우심방에서 심장조영술을 시행한 바 7×8 cm의 mass가 우심방에서 우심실로 전후 운동하는 것을 볼 수 있었다(그림 7).

수술소견 및 경과 : 입원 3일에 인공심폐기를 이용한 개심술을 시행하여, fossa ovalis 부위에서 심방중격의 일부와 stalk를 제거하여 8×9×10 cm, 140 gm의 gelatinous firm polypoid mass(그림 8)를 적출하였다. 수술시 foramen ovale가 개방되어 있음이 관찰되었다. 병리소견은 점액종(그림 9)이었으며 수술후 7일에 양호한 상태로 퇴원하였다.

고 안

원발성 심장종양은 대부분은 점액종으로 발생하는 부위에 따라 여러가지 심혈관 증상과 전신증상을 나타낼 수 있다^{4~7)}. McAllister와 Fenoglio⁶⁾의 보고에 의하면 점액종은 좌심방에 74.5%, 우심방에 18.1%, 그리고 나머지 7.4%가 좌·우심실에 발생한다고 하였다. 심방의 점액종 발생 위치는 대부분이 fossa ovalis 근처이며 penduncle을 형성하여 방실판막을 경계로 하여 전후운동을 하게된다. 호발연령은 30~60세이며 남녀비는 2~3:1로 여자에 호발하며 좌우 양심방에 동시에 발생하기도 하며, 드물게 가족력이 있어 autosomal dominant trait를 보이는 경우도 보고되고 있다^{8,9)}. 점액종의 크기는 대개 직경이 4~8 cm 정도이

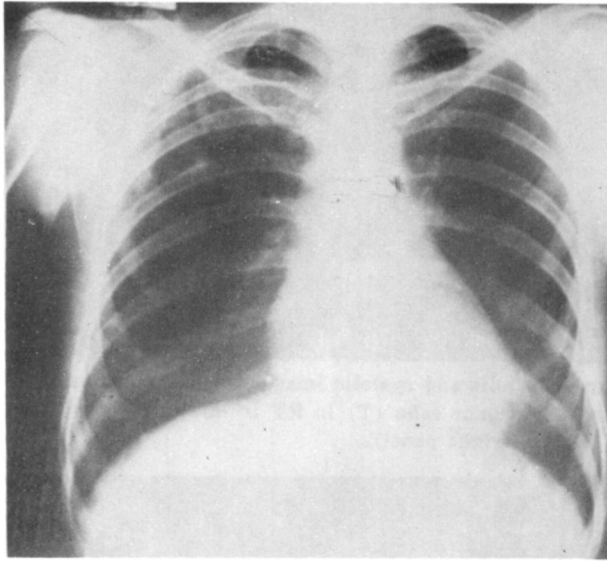


Fig. 1. Chest P-A X-ray revealed non-specific cardiac shadow with decreased pulmonary vascular markings.

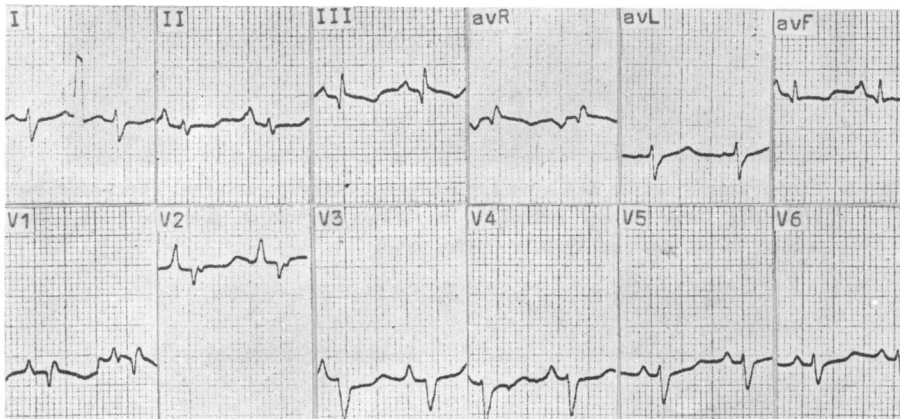


Fig. 2. Routine electrocardiogram showed sinus tachycardia, right axis deviation, right atrial and ventricular hypertrophy.

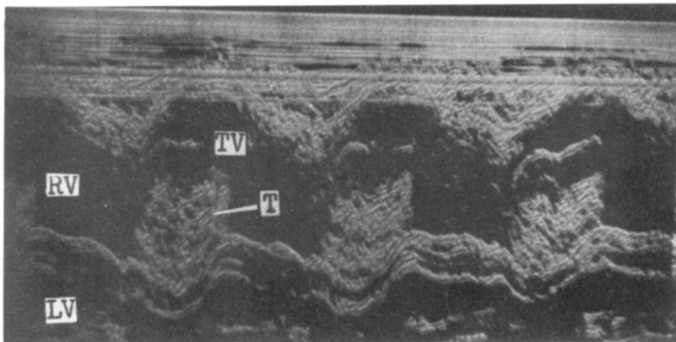


Fig. 3. M-mode echocardiogram is showing tumor echo (T) behind the anterior tricuspid leaflet (TV) in diastole. Note the small left ventricular cavity and paradoxical motion of interventricular septum.

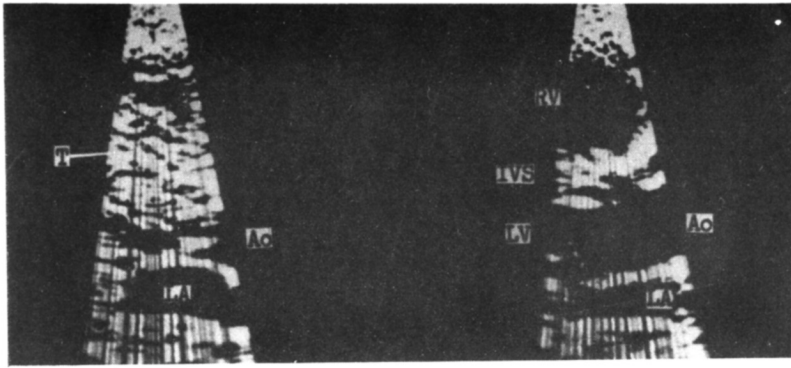


Fig. 4. Stop-frame diastolic and systolic images of the parasternal long-axis view. Note the large tumor echo (T) in RV in diastole (left panel), which is not seen in systole (right panel).

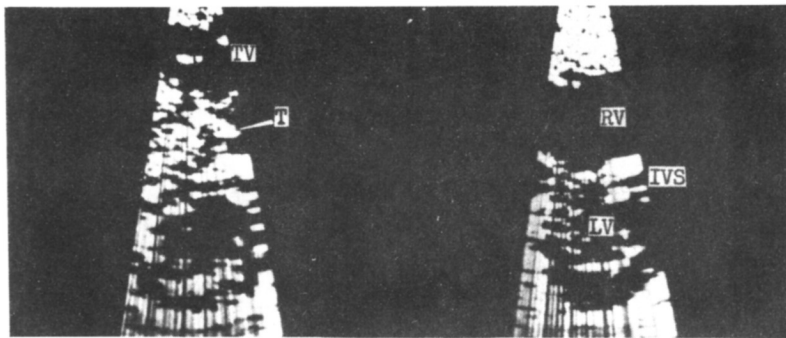


Fig. 5. Stop-frame diastolic and systolic images of the parasternal short-axis view. Note the large tumor echo (T) in right ventricle in diastole (left panel), which is not seen in systole (right panel).

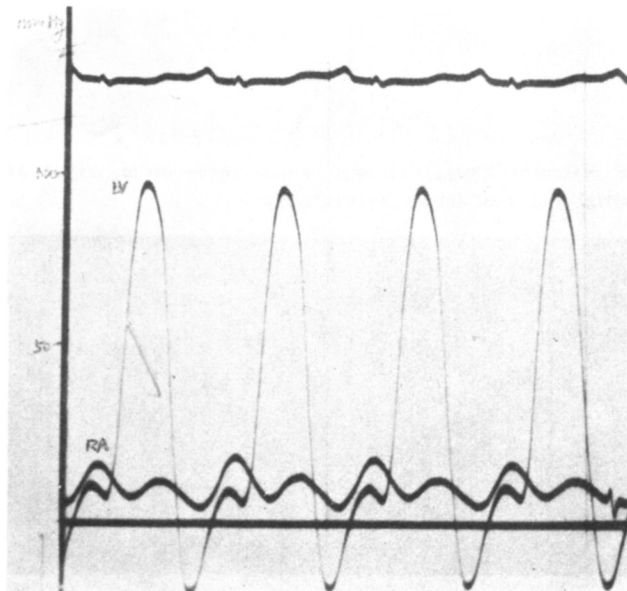


Fig. 6. Simultaneously traced left ventricular and right atrial pressure curves showed tall a wave.

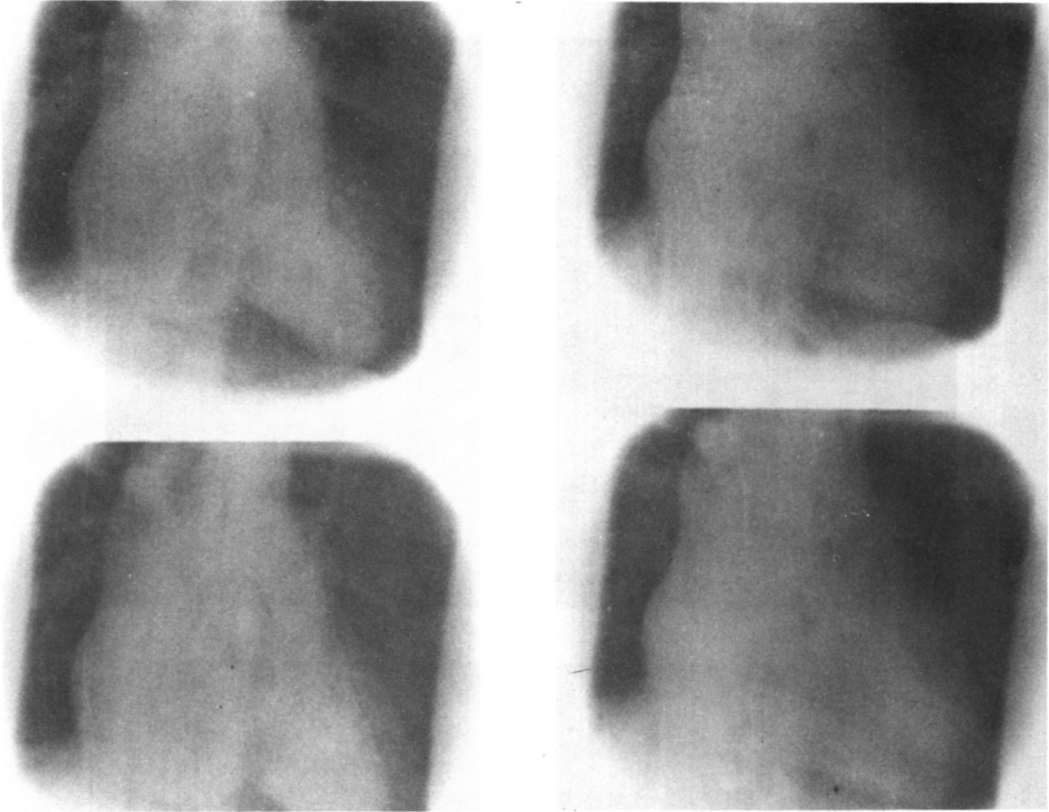


Fig. 7. Cineangiogram performed at right atrium revealed the mass in right ventricle in diastole (left panel) and in right atrium in systole (right panel).

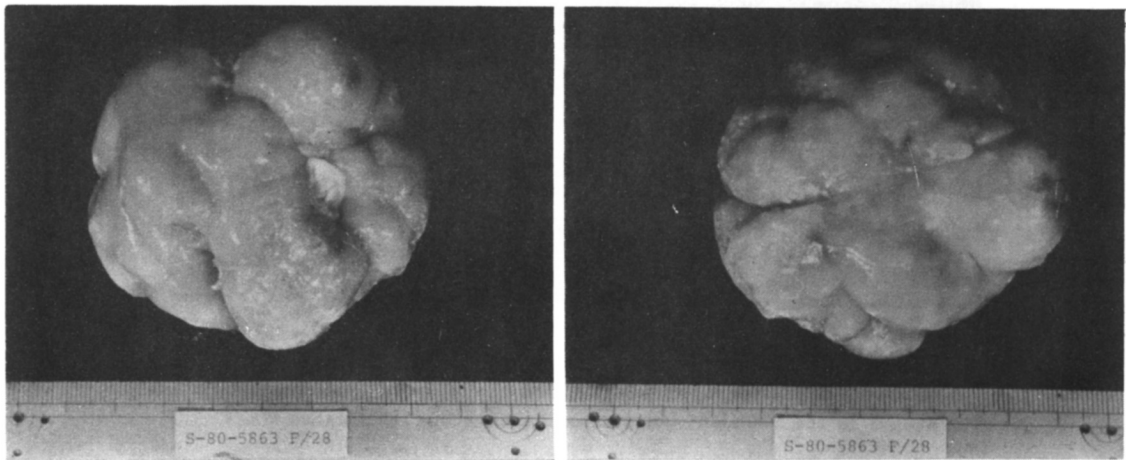


Fig. 8. Gross finding: Specimen consists of a globular soft mass measuring $8 \times 9 \times 10$ cm in diameter, and 140 gm in weight, which shows yellowish white, semitranslucent appearance on the outer surface. On section the tumor is covered by a thin glistening endothelial layer. (photo in formalin fixed specimen)

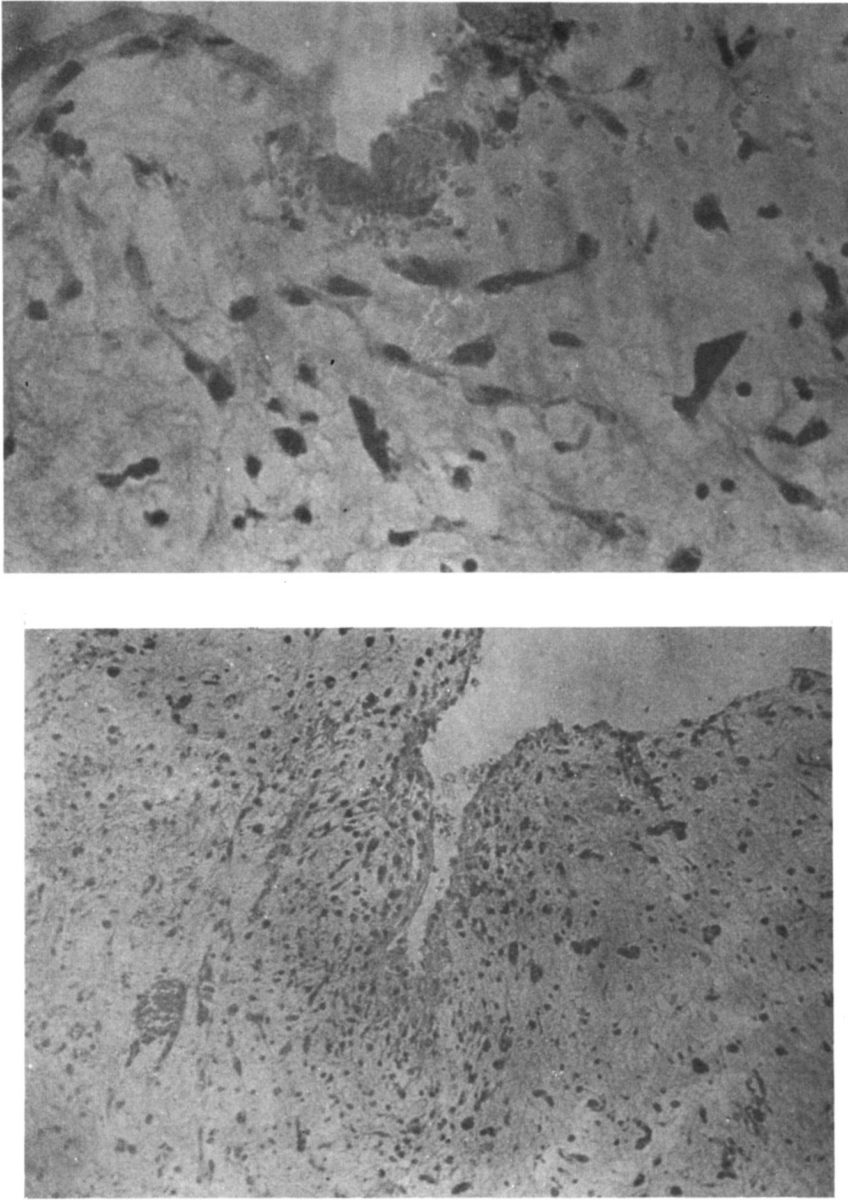


Fig. 9. Microscopic finding: Sections disclosed myxomatoid tumor tissue which is composed of stellate myxoma cells, endothelial cells, and occasionally macrophages in the abundant polysaccharid-rich ground substance.

Table 2. Clinical Presentations

Cardiovascular Signs and Symptoms
1. Chest pain
2. Syncope
3. Congestive heart failure
4. Valvular stenosis and/or insufficiency
5. Constrictive pericarditis
6. Pericardial effusion or tamponade
7. Arrhythmias
8. Conduction blocks
9. Intracardiac shunts
Systemic Signs and Symptoms
1. Systemic embolization
2. Pulmonary embolization and Pulmonary hypertension
3. Fever
4. Cachexia and malaise
5. Arthralgia
6. Rash
7. Clubbing
8. Raynaud phenomenon
9. Hypergammaglobulinemia
10. Anemia or polycythemia
11. Thrombocytosis or thrombocytopenia
12. Leukocytosis

며 큰것은 15 cm 나 되는 것도 있다⁵⁾. 임상증상은 Table 2에서와 같이 심혈관계 증상과 전신증상으로 대별할 수 있다. 우심방 점액종의 심혈관계 증상은 Table 2와 같이 다양하며 Ebstein 씨 기형, 교액성심낭염, 삼첨판 협착증, carcinoid 증후군, 감염성 심내막염, 상공정맥증후군, 심근염 등으로 오진되기가 쉽다^{10~13)}. 우심방 점액종에서는 폐전색증 등이 흔히 올 수 있고 그로 인하여 이차성 폐동맥 고혈압이 합병될 수 있으며 그외의 전신증상으로 전신쇠약, 발진 Raynaud 씨 현상, 권농수지, 청색증 등과 검사실 소견에서 고감마글로부린증, 혈침속도 상승, 혈소판 증가 내지는 감소증, 적혈구나 백혈구증다증 혹은 빈혈등의 소견을 보일 수 있다^{14~21)}. 이러한 전신증상의 원인은 확실히 규명되지 않았으나 종양 자체의 분비물이나, 혹은 종양 괴사에 의한 것으로 생각되며^{14~16)}. 면역학적인 이상은 항심근 항체에 의한 것으로, 종양을 제거하면 이 항체의 수치가 떨어지며 이러한 면역학적 이상도 소실된다

는 보고도 있다²²⁾. 이 때문에 흔히 교원성 혈관질환, 감염 혹은 심장외의 악성종양으로 오진되기가 쉽다. 진단만 되면 심방점액종을 외과적 수술로 치유가 가능한 반면, 그렇지 못한 경우 급속히 악화되어 사망하는 질환으로, 진단이 문헌보다 가장 중요하다. 심장 점액종은 앞에서 언급한 바와 같이 여러가지 증상을 나타내기 때문에 진단에 신중을 기하여야 하며 오진율이 상당히 높아 증상을 보인 후부터 진단될 때까지 평균 3년 걸린다는 보고도 있었다²³⁾. 그러나 근래에 초음파 심음향도점사와 심장동위원소의 발달로 진단율이 훨씬 향상되었다²⁴⁾. 청진상 우심방 점액종은 종양이 커져서 혈액학적 장애를 유발할 때는 삼첨판 협착증이나 협착 폐쇄부전의 양상을 보여 제 1심음이 항진된다. 이완기 내지는 수축기 잡음을 동반할 수 있으며 환자의 체위에 따라 심잡음의 성질이 변화한다. 한편, 종양이 방실판막을 경계로 하여 전후운동을 하여 심실벽을 치는 tumor plop 이 들리는데 opening snap이나 제 3심음 같이 들리나 opening snap 보다 0.08~0.12초 후에 들리며, 이는 진단적 가치가 있다²⁵⁾. 흉부 X선 소견은 대개 특별한 소견을 보이지 않으나 흉막삼출이나 폐전색증등의 소견을 보일 수 있다. 점액종의 10% 정도에서는 석회화침착이 올 수 있는데, 이런 경우는 fluoroscopy 를 시행하면 진단에 크게 도움이 될 수 있다²⁶⁾. 심전도 소견은 우축측편위를 나타내며 우심방 및 우심실비대 소견을 나타낸다²³⁾. 심첨도(apex cardiogram)는 U와 E점 사이에 정상에서는 볼 수 없는 notching 을 볼 수 있으며 이것은 심실압곡선에서도 나타나는데 이는 종양의 혈류차단 현상에 의해 나타나는 것으로 생각되며 이 소견 또한 진단에 도움이 될 수 있다^{25,27)}. 초음파 심음향도 소견은 심장종양을 진단하는데 가장 획기적인 비관혈적 수단으로 우심방 점액종의 경우는 M형 초음파 심음향도 검사에서는 심실중격 앞쪽, 삼첨판막 뒤에 이완기에 mass 음영이 나타나며^{28,29)} 종양이 크지 않아 전후운동을 하지 않는 경우는 횡단초음파 심음향도점사로 정확히 알아 낼 수 있다³⁰⁾. 심도자술 소견은 우심방의 압력이 상승되어 있으며 경우에 따라서는 우심실보다 더욱 높을 수가 있으며 호흡에 의한 변화가 심할 수 있다²⁵⁾. 한편, 우심방암이 상승하여 foramen ovale 가 개방되어 우·좌 전류가 생겨 동맥혈의 산소포화량의 감소가 와서 청색증이 올 수 있다^{31~33)}. 본 증례에서도 이와 같은 소견을 보여 대동맥혈의 산소포화량이 80%로 감소되어 있어 환자에게서 청색증을 관찰할 수 있었다. 심장조영술은 가장 확실한 진단방법으로 우심방 점액종의 경우 상공정맥이

나 우심방에 조영제를 투여하면 심장주기에 따라 움직이는 mass를 볼 수 있다. 본 증례의 경우는 청진소견, 심전도, 초음파 심음향도 검사, 심도자 및 심조영술에서 전형적인 우심방 점액종의 소견을 보였다. 치료는 일단 진단이 되면 가능한한 빠른 시일내에 개심술을 시행하여 stalk을 포함한 심방중격의 일부와 점액종 전부를 제거하여야 한다. 수술후 재발되는 경우는 드물게 보고되고 있다²³⁾. 총괄하던 심혈관 증상과 함께 여러가지 전신증상을 호소하는 경우, 특히 단독적인 우심부전 및 폐전색증 혹은 급속히 빠른 경과를 취하는 심잡음성 질환은 우심방 점액종을 한번쯤은 의심하여야 하며, 초음파 심음향도 검사나 심장동위원소 주사등으로 screening하여야 하며, 심혈관조영술로 확진을 하여야 한다.

결 론

저자들은 초음파 심음향도 검사와 심혈관조영술에 의하여 진단하여 수술로 완치한 우심방점액종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) 정재복, 김성순, 이응구, 차홍도: 左心房 粘液腫 3例. 大韓內科學會雜誌, 23:531, 1980.
- 2) 朴永培, 李明默, 金誠淵 外 9人: 左心房 粘液腫의 1例 報告. 순환기 7:47, 1977.
- 3) 李令默, 吳秉熙, 崔允植, 徐正燦, 李迎雨, 李寧均 心臟內 粘液腫에 대한 臨床的 觀察. 순환기(초록) 12:117, 1980.
- 4) Heath, D.: Pathology of cardiac tumors. Am. J. Cardiol., 21:315, 1968.
- 5) Prichard, R.W.: Tumor of the heart: Review of the subject and report of one hundred and fifty cases. Arch. Path., 51:98, 1951.
- 6) McAllister, H.A. and Fenoglio, J.J.: Tumors of the cardiovascular system. In Atlas of Tumor Pathology. Washington, D.C., Armed Forces Institute of Pathology, 1978. Fasc. 15, 2nd series.
- 7) Eugene Braunwald: Heart Disease. A textbook of cardiovascular medicine W.B. Saunders Co. 1980. p.1502.
- 8) Dashaoff, N., Boersma, R.B., Nanda, N.C., Gręmiak, R., Anderson, M.N., and Subramanian, S.: Bilateral atrial myxomas. Echocardiographic considerations: Am. J. Med., 65:361, 1978.
- 9) Sitanen, P., Tuuteri, L., Norio, R., Tala, P. Ahrenberg, P. and Halonen, P.I.: Atrial myxoma in a family. Am. J. Cardiol., 38:252, 1976.
- 10) Bulkley, B.H. and Hutchins, G.M.: Atrial Myxomas: A fifty year review. Am. Heart J., 97:639, 1979.
- 11) Greenwood, W.F.: Profile of atrial myxoma. Am. J. Cardiol., 21:367, 1968.
- 12) Selzer, A., Sakai, F.J. and Popper, R.W.: Protean Clinical manifestations of primary tumors of the heart.
- 13) Heath, D. and Mackinnon, J.: Pulmonary hypertension due to myxoma of the right atrium. Am. Heart J., 68:227, 1964.
- 14) Goodwin, J.F.: Diagnosis of left atrial myxoma. Lancet, 1:464, 1963.
- 15) Goodwin, J.F.: Symposium on cardiac tumors. Introduction the spectrum of cardiac tumors. Am. J. Cardiol., 21:307, 1968.
- 16) MacGegor, G.A. and Cullen, R.A.: The syndrome of fever, anemia and high sedimentation rate with an atrial myxoma. Brit. Med. J., 5: 158, 1959.
- 17) Huston, K.A., Combs, J.J., Lie, J.T. and Giuliani, E.R.: Left atrial myxoma simulating peripheral vasculitis. Mayo Clin. Proc., 53: 752, 1978.
- 18) Firor, W.B., Aldridge, H.E. and Bigelow, W. G.: A follow-up study of three patients after removal of left atrial myxoma five to ten years previously. Thorac. Cardiovasc. Surg., 51:515, 1966.
- 19) Levinson, J.P. and Kincaid, O.W.: Myxoma of the right atrium associated with polycythemia. New Engl. J. Med., 264:1187, 1961.
- 20) Vuopio, P. and Nikkila, E.A.: Hemolytic anemia and thrombocytopenia in a case of left atrial myxoma associated with mitral stenosis. Am. J. Cardiol., 17:585, 1966.

- 21) Meyers, S.N., Shapiro, J.E., Barresi, V., Devoer, A.A., Pavel, D.I., Gracy, D.R., Suhre, D.E. and Buehler, J.H.: *Right atrial myxoma with right to left shunting and mitral valve prolapse. Am. J. Med.*, 62:308, 1977.
- 22) Curry, H.L.F., Mathewa, J.A. and Robinson, J.: *Right atrial myxoma mimicking a rheumatic disorder. Brit. Med. J.*, 1:542, 1967.
- 23) Hansen, J.F., Lyngborg, K., Andersen, M. and Wennevoil, A.: *Right atrial myxoma. Acta Med. Scand.*, 186:165, 1969.
- 24) Braunwald, E.: *Heart Disease, A Textbook of Cardiovascular Medicine Philadelphia Saunders Co.*, 1980. p.1509.
- 25) Nasser, W.K., Davis, R.H., Dillon, J.C., Taval, M.E., Helmen, C.H., Feigenbaum, H. and Fisch, C.: *Atrial Myxoma, Phonocardiographic, Echocardiographic, Hemodynamic and angiographic features in nine cases. Am Heart J.*, 83: 810, 1972.
- 26) Buenger, R., Oglesby, P. and Egbert, H.: *Calcified Polyp of the heart. Radiology*, 67: 531, 1956.
- 27) Remsey, H.W., Elliott, L.P. Bartey, T.D., Mantini, E. and Eliat, R.: *Right atrial myxoma, Ann. Intern. Med.*, 124:206, 1969.
- 28) Waxler, E.B., Kawai, N. and Kasparian, H.: *Right atrial myxoma: Echocardiographic, Phonocardiographic and hemodynamic signs. Am. Heart J.*, 82:251, 1972.
- 29) Yuste, P., Asim, E., Cerdan, F.J. and de la Fuente, A.: *Echocardiogram in right atrial myxoma. Chest*, 69:94, 1976.
- 30) Lappe, D.L., Bulkley, G.H. and Weiss, J.L.: *Two-dimensional echocardiographic diagnosis of left atrial myxoma. Chest*, 74:55, 1978.
- 31) Muroff, L.R. and Johnson, P.M.: *Right atrial myxoma presenting as nonresolving pulmonary emboli: Case report. J. Nucl. Med.*, 17:890, 1976.
- 32) Tai, A.R., Gross, H. and Siegelman, S.S.: *Right atrial myxoma and pulmonary hypertension. N.Y. State J. Med.*, 70:2996, 1970.
- 33) Talley, R.C., Baldwin, B.J., Symbas, P.N. and Nutter, D.O.: *Right atrial myxoma. Unusual presentation with cyanosis and clubbing. Am. J. Med.*, 48:256, 1970.